Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen medicinischen Fakultät

der

Ruprecht-Carls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Georg Gress

aus

Sulzbach

(Kreis Saarbrücken.)

Heidelberg
Druck von C. F. Beisel Nachf.
1904.

Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen medicinischen Fakultät

der

Ruprecht-Carls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Georg Gress

aus

Sulzbach

(Kreis Saarbrücken.)

Heidelberg
Druck von C. F. Beisel Nachf.
1904.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Decan:
Geh. Hofrat von Rosthorn.

Referent:
Geh. Rat Czerny.

1904.

Die veröffentlichten Fälle.

1. **Virchow:** Ein Fall von Hypertrichosis circumscripta mediana, kombinirt mit Spina bifida. Zeitschrift für Ethnologie 1875 Bd. 7, S. 279.
2. **G. Joachimsthal:** Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berl. klinische Wochenschrift 1891 No. 22 S. 536. Verhandlungen der Berliner medic. Gesellschaft Band XXII. I. S. 78. II. S. 55.
3. **Fischer:** Ein Fall von chron. Ostitis der Metatarsalknochen u. lumbaler Trichose. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Bd. 18, S. 1.
4. **Sonnenburg:** Berliner klinisch. Wochenschrift 1884, S. 756.
5. **Lücke:** Ueber sogenannte congenitale Hüftgelenksluxation, Tageblatt der 58. Versammlung Deutscher Naturforscher und Aerzte, Strassburg 1885.
6. **v. Recklinghausen:** Untersuchungen über Spina bifida occulta mit sacrolumbaler Hypertrichosis etc. Virchow Archiv Bd. 105, S. 243.
7. **Kirmisson:** Bull. med. 1887. No. 53.
8. **ConradBrunner:** Ein Fall von Spina bifida occulta mit congenitaler lumbaler Hypertrichosis, Pes varus und Mal perforant du pied. Virch. Archiv Bd. 107, S. 594.
   „ Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Virch. Arch. Bd. 129, S. 246.
9. **Ribbert:** Beitrag zur Spina bifida occulta lumbosacralis Virch. Archiv. Bd. 132.

10. **v. Bergmann:** Verhandlungen der Berliner med. Gesellschaft 1890, Bd. XXI. S. 117.

11. **G. Joachimsthal:** a. a. O. Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit lumbaler Hypertrichose. Virch. Bd. 131, 1893.

12. **Jones:** Spina bifida occulta. Brit. med. Journal 1891, p. 173.

13. **R. Sainton:** Note sur un cas de spina bifida occulta. Revue d'orthopédie 1891, No. 6, p. 173.

14. **Thorburn:** on the injuries of the cauda equina. The Brain. Jan. 1888.

15. **Bland Sutton:** Abstract of clinical lecture on spina bifida occulta and its relation to ulcus perforans and pes varus. The Lanced. 1887 p. 4.

16. **Curtius:** Beitrag zur Pathologie der Spina bifida lumbo sacralis, Langenbecks Archiv Bd. 45, S. 194.

17. **Schou:** Ein Fall von Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Berliner klin. Wochenschrift 1894 No. 5, S. 113.

18. **G. Muskatello:** Ueber die angebornen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. Langenbecks Arch., Bd. 47. S. 257. 1894.

19. **Saalfeld:** Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis, Virchow Archiv, Bd. 137, S. 384. 1894.

20. **G. Bohnstedt:** Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta, Virch. Arch. Bd. 140, S. 47. 1895.

21. **Fürst:** Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Deutsche med. Wochenschrift No. 15, Vereinsbeilage S. 103.

22. **J. Rotgans:** Spina bifida occulta. Geneeskundige Kring te Amsterdam. Vergadering van 22. April 1895 p. 25.

23. **J. Wolff:** v. Langenbecks Archiv Bd. 38 1. Ueber einen Fall angeborner Flughautbildung.

24. **Katzenstein:** Berl. klin. Wochenschrift. 1901. S. 494.

25. **Walther Wanjura:** Von der genetischen Beziehung der über der Wirbelsäule gelegenen circumscripten Hypertrichosen zur Spina bifida occulta. Inaug. Dissertation Berlin 1892.
26. **de Ruyter:** Langenbecks Archiv 40, S. 22.
27. **Hugo Maass:** Berl. klin. Wochenschrift, 1901, S. 588.
28. **Kron:** Berl. klin. Wochenschrift 1901, S. 589.

Unter dem Namen Spina bifida werden alle diejenigen Missbildungen am Rücken zusammengefasst, welche mit einer Spalt- oder Defectbildung im Bereich des Spinalkanals verbunden sind. Die äussere Form der Missbildungen kann aber sehr verschieden sein, je nachdem die Spaltung der Skeletteile

1. offen

oder 2. durch die darunter hervortretenden Teile des Inhaltes des Spinalkanals, sowie

3. durch die äusseren Weichteile geschlossen ist.

Hiernach unterscheidet man einerseits Rachischisis
andererseits Spina bifida cystica
endlich Spina bifida occulta.

Die Spina bifida bildet äusserlich eine rundliche Geschwulst von praller Consistenz, welche die Gegend der unteren Lendenwirbel und oberen Kreuzbeinwirbel einnimmt. Nur in ganz seltenen Fällen kommen analoge Fälle in dem oberen Teil der Wirbelsäule zur Beobachtung. Nur in 2 Fällen sass die Affektion im Brustteil. Von diesen beiden letzten Fällen ist der eine **(Dame mit der Pferdemähne)** von **Virchow und Maas** untersucht, von **Joachimsthal***) (2) veröffentlicht worden. Es fand sich bei dieser Dame im Brustteil des Rückens eine 13 cm lange vertiefte Stelle, welche mit einem Büschel dunkelblonder bis 29 cm langer Haare bestanden war, welche einer seitlichen Spalte in den Bogen des 2—5 Brustwirbels entsprach.

Der andere betrifft eine Beobachtung von **Bartels-Wanjura** (25) (Inaug.-Dissertation), bei welcher in Höhe des 2.—4. Brustwirbels unter einer hypertrichotischen Stelle ein

*) G. Joachimsthal. Ueber Spina bifida occulta mit Hypertrichosis lumbalis. Ein weiterer Beitrag zur Casuistik der Spina bifida occulta mit localer Hypertrichose, Virch. Arch. B. 131, 1893.

harter Tumor zu fühlen war, während eine Knochenspalte nicht sicher nachgewiesen werden konnte. Es sitzt also der Knochendefekt am häufigsten in der Lendengegend, weniger in der Kreuzbeingegend und selten im Brustabschnitt. Eine Spina bifida im Halsteil ist auch niemals beobachtet worden. Der Inhalt der Spina bifida ist verschieden, je nachdem sich an ihrer Bildung Rückenmark und seine Häute oder die letzteren allein beteiligen.

Der Knochenspalt besteht gewöhnlich in einem Defekt der Processus spinosi und der angrenzenden Teile der Wirbelbögen. Die Zahl der beteiligten Wirbel kann verschieden sein; unter Umständen kann die Spalte sich bis in den normalen Hiatus sacralis fortsetzen. Was die Zusammensetzung der Wand des Tumors betrifft, so fehlt nach **v. Recklinghausen** (6) auf seiner Höhe die Dura mater gänzlich, es liegt daselbst die mit ihrer Innenseite nach aussen gekehrten Pia mater frei. Den Inhalt des Tumors bildet bei der Meningocele z. B. Cerebrospinalflüssigkeit.

Seit **Vichow***) (1875) (1) weiss man nun, dass eine sacrale Behaarung (Hypertrichosis) mit Spaltbildungen der Wirbelbogen im Zusammenhange steht, Zuständen, welche als Spina bifida occulta bezeichnet werden. Die äussere Erscheinung dieser Affektion bietet das grösste Interesse. Die Haut ist manchmal von normalem Aussehen, manchmal dünn, gerötet wie eine zarte Narbe; zuweilen erscheint sie als derbe Narbe. **Muscatello****) (18) ist beim Vergleich der einschlägigen klinisch und anatomisch untersuchten Fälle zu der Ansicht gekommen, dass mit grosser Wahrscheinlichkeit das narbige Aussehen der Haut mit der Gegenwart von Tumoren oder allgemein ausgedrückt, von heterologen Geweben im Wirbelkanal zusammentrifft. So bestand in dem Fall von **Fischer** (3) und **v. Recklinghausen** (6), sowie in dem 3. **Brunner'schen Fall** (8) neben einem im Wirbelkanal gelegenen Myofibrolipom eine Hautnarbe, während in den Fällen von **Virchow** und **Jones** (1) (12), wo sich keinerlei

*) Ein Fall von Hyp. circumscripta mediana combiniert mit Spina bifida. Zeitschrift f. Ethnologie 1875 Bd. 7, S. 279.

**) Langenbecks Arch. Bd. 46, S. 257, 1894. Ueber die angebor. Spalten des Schädels und der Wirbelsäule.

Tumor oder heterologes Gewebe im Wirbelkanal vorfand und die Spalte einfach membranös geschlossen war, die Haut normales Aussehen darbot. Der erste Fall, den **Muscatello** (18) veröffentlicht hat, spricht auch dafür. Damit stimmt auch das klinische Verhalten überein; es ist bemerkenswert, dass in der Mehrzahl der Fälle, in welchen eine Narbe bestand, unter derselben eine meist weiche, elastische zuweilen auch harte Gewebsmasse zu fühlen war; ein Befund, welcher bei intakter Haut vermisst wird.

Die Haut ist also bei der typischen Spina bifida occulta in manchen Fällen eingesunken, in andern durch Gewebsmassen vorgewölbt. An ihrer Oberfläche finden sich besonders bei Gegenwart von Narben zuweilen Gefässverästelungen, von denen **Brunner** (8) mit Grund annimmt, dass sie mit Tumoren in der Wirbelspalte, besonders mit einer stärkeren Gefässentwickelung in solchen zusammenhängen. Zuweilen hat man auch Pigmentierungen gesehen.

Am interessantesten von allen Veränderungen der Haut ist die Hypertrichose. Bei allen Formen der angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule hat man gesehen, dass die Haare an der Basis des Tumors fast regelmässig die Zeichen verstärkten Wachstums darbieten. Bei der Spina bifida occulta kann dies Verhalten bis zur Bildung eines ordentlichen Schweifes führen. Schon bei der Geburt oder in frühester Jugend trifft man Büschel von dünnen blonden 1—2 cm langen Haaren, doch erreichen dieselben ihre stärkste Entwickelung bis zu einer Länge von 25—30 cm in der Pubertätsperiode. Die Lehre, dass die sacralen Hypertrichosen genetisch von einer Spaltbildung der Wirbelsäule abhängen, kann sich auch auf ältere und neuere Beobachtungen von behaarten dorsalen und sacralen Tumoren stützen, die als Spina bifida aperta angesprochen werden durften. So konnten **Rizzoli v. Weawer** (6) eine evidente Hypertrichosis konstatieren bei einem in früher Kindheit von ihnen operierten Fall, der in späteren Jahren untersucht, eine deutliche Hypertrichosis entdecken liess. In genetischer Beziehung sind die über den Spaltbildungen der Wirbelsäule auftretenden Hyper-

trichosen noch nicht genügend aufgeklärt. **Virchow** 1 stellt dieselben zu den Naevi pilosi.

Ein eigentliches Hervortreten des Inhaltes des Spinalkanals findet nach aussen nicht oder nur in sehr geringem Maasse statt. Es findet sich die Lücke, welche durch den Defect der Wirbel entstanden ist, entweder durch fibröses Gewebe geschlossen oder durch Fettmassen ausgefüllt. Nur in einem einzigen Falle (Joachimsthal) 2 (Virchows Archiv Band 141 Seite 505) wurde dieser Knochenspalt mittelst einer Knochenleiste überbrückt vorgefunden. Es sass der Defect an der linken Seite des 3. Lendenwirbelbogens, während der rechtsseitige Anteil des Bogens mit einer Andeutung eines Dornfortsatzes vorhanden war. Am 4. Lendenwirbel verlängerte sich der rechtsseitige Abschnitt des Bogens über die Mittellinie hinaus in einen exostotischen Fortsatz. Man konnte unter ihn mit dem Finger eindringen und hier einen Defect im Wirbelbogen nachweisen.

Was die Entstehung einer Spina bifida occulta anbelangt, so wird vielfach angenommen, dass aus einer Spina bifida aperta durch intrauterine Heilung eine occulta entstehe, dadurch, dass in einem späteren Stadium eine Vereinigung der äusseren Weichteile über dem Spalt zu Stande komme. Und so kann der mitunter gefundene kleine Vorsprung, der durch äussere Weichteile gebildet ist, die mit den tieferen Zusammenhängen, oder die weisse Narbe, die auch in einigen Fällen beschrieben, als Endprodukt uteriner Heilung aufgefasst werden.

v. Recklinghausen 6 verdanken wir besonders exakte Untersuchungen über die anatomischen und entwicklungsgeschichtlichen Details. Er erklärt die Entstehung von Missbildungen ähnlicher Art aus einem Wachstumsmangel des Blastoderms. In den ausgesprochensten Fällen sollen sich die Rückenwülste, welche die Wirbelrinnen herstellen, überhaupt nicht dorsalwärts erheben, so dass die Wirbelbogen Anlagen ganz rudimentär oder flach liegen bleiben; in den geringsten Graden bliebe nur eine Zweiteilung in den äussersten Spitzen der Wirbelbogen in den Dornfortsätzen bestehen.

v. Recklinghausen (6) hat als typischen Befund eine Verwachsung des Rückenmarks mit den äusseren Weichteilen im Bereich des Defectes durch ein strangförmiges Gebilde nachgewiesen. Diese Verbindung besteht meist aus Binde- und bisweilen auch aus Muskelgewebe und zwar aus quergestreiften Muskelfasern, die zum Teil bündelartig angeordnet sind.

Ribbert (9) fand in dem Strange Nerven, die zum Teil normal aussahen, zum Teil arm an Fasern waren, zum Teil nur aus Bindegewebe bestanden und nur noch Spuren von Nervenfasern aufzuweisen hatten. Das Rückenmark selbst zeigt bei Spina bifida occulta bei genauer Untersuchung in der Regel auch Abweichungen von der Norm.

Bei der Eröffnung des Rückgratkanals findet man häufig eine Verwachsung des Rückenmarks mit den äusseren Weichteilen im Bereich des Defects. Schon im Bereich des Knochendefectes ist der Rückgratskanal meist stark erweitert. In der Regel ist der durch die Wirbelspalte in den Sack der Dura eingetretene Strang unter allmähliger mässiger Dickenzunahme nach aufwärts mit dem Rückenmark in Verbindung getreten.

Bohnstedt (20) fand die Verbindung so gleichmässig und ohne scharfe Grenzen, dass man auf der Hinterfläche das Rückenmark ganz allmählig in den Strang übergehen sah. „Die gesamte Einscheidung des Rückenmarks durch die betreffende Gewebsmasse erstreckte sich auf eine Länge von einigen Centimetern".

v. Recklinghausen (6) beobachtete, dass das Rückenmark in einem teilweise erweiterten Rückgratskanal um die Höhe von fünf Wirbeln verlängert war. Es war gedehnt und die Hinterstränge und hinteren Wurzeln im Bereich der Verwachsung stark verändert.

In dem von **Virchow** (1) mitgeteilten Falle war der Wirbelspalt einfach membranös geschlossen, ohne dass heterologe Gewebe im Wirbelkanal vorhanden gewesen wären, während **v. Recklinghausen** (6) ein Myfibrolipom vorfand. Nach hinten und zu beiden Seiten war das Rückenmark vorwiegend links eingescheidet durch dieses heterologe Gewebe. „Die links-

seitigen Nebenwurzeln waren verhärtet und zeigten auch noch mikroskopisch, dass sie an Nervenfasern verarmt waren."

v. Recklinghausen 6 fand ferner, dass infolge der beträchtlichen Verlängerung des Rückenmarks die Lumbalnerven teils in senkrechter Richtung zu den Intervertebrallöchern traten, teils sogar eine Strecke weiter rückwärts nach oben verliefen, ehe sie an ihre Austrittsstelle gelangten.

Die Cauda equina verhielt sich an ihrer äusseren Anordnung wie eine normale, nur war sie weniger kräftig entwickelt, aus einer geringeren Zahl von Nerven zusammengesetzt. Letztere waren ausserdem durchschnittlich etwas dünner, als sie normal zu sein pflegen. Sie enthielten nicht so viele Fasern wie normale Nerven. Es war also die linke Hälfte des Rückenmarks verkümmert, der linke Hinterstrang fast ganz vernichtet, auch die graue Substanz namentlich in ihren Ganglienzellen verarmt und die linken hinteren Wurzeln, welche den Nervus sacralis 3—4 bilden, nach Art einer chronischen neuritischen Atrophie degeneriert.

„Das Myofibrolipom hatte sich von der hinteren Seite her gegen das Rückenmark entwickelt, seine Häute dissociirt, das Rückenmark nach vorn geschoben und in schiefer Richtung abgeplattet, zwar keine richtige Compressionsmyelitis erzeugt aber doch sein Gewebe und seine Gefässbahnen und seine linke Hälfte im allgemeinen geschädigt, speciell noch den linken Seiten- und Hinterstrang fast ganz vernichtet." Dadurch war auch die graue Substanz namentlich in ihren Ganglienzellen verarmt.

v. Recklinghausen 6 nahm an, da besonders der hintere Teil der linken Rückenmarkshälfte verkümmert war, dass der Beginn der Störung schon auf frühere Perioden der embryonalen Entwickelung zu verlegen sei. Die Nervenwurzeln, welche **v. Recklinghausen** 6) innerhalb des Lipoms herauspräpariert hatte, waren ärmer an Faserbündeln, ehmächtig und verhärtet und mikroskopisch an Nervenfasern verarmt. Sie enthielten Faserbündel, welche nur aus derbem sclerotischem Bindegewebe bestanden und kein Myelin und keinen Achsencylinder aufzuweisen hatten. Der Centralkanal erschien obliterirt, während **Bohnstedt** 20 eine auffallende Weite

derselben constatieren konnte. Letzterer fand auch das Rückenmark um 5 Wirbel verlängert. Es war von der Gegend der letzten Halswirbel an auffallend schmal, an den untersten Dorsalwirbeln war seine Configuration sehr eigentümlich verändert, im Bau von Kreuz- und Steissbein waren erhebliche Abweichungen vom normalen Verhalten. Es war bei **Bohnstedt's** (20) Fall auch das Rückenmark von einem Myofibrolipom eingescheidet. Hauptsächlich bestand die Schädigung in einer Abplattung des Rückenmarks von hinten nach vorn und in starker Veränderung der nach hinten gelegenen Teile der Nervensubstanz, Hinterhörner, Hinterstränge u. s. w. und in einer Verzerrung des Querschnitts in der Richtung von rechts hinten nach links vorn. Er fand also eine auffällige Weite des Centralkanals und eine nach unten zunehmende Degeneration im Bereich der Goll'schen Stränge und ein im Conus terminalis die Gegend der Austrittsstelle des 3. u. 4. Sacralnerven stark verändert und so das Centrum anovesicale degeneriert, was dem Patienten in den letzten Lebensjahren Blasen- und Mastdarmstörungen verursacht hatte und woran er auch zu Grunde ging.

Ribbert (9) fand eine aufsteigende Degeneration der Hinterstränge, die auch bis in das Brustmark hinauf verfolgt wurde. Hauptsächlich in der dorsalen Hälfte war das Rückenmark verändert. In erster Linie waren die Hinterstränge, in zweiter die Hinterhörner degeneriert. Die Hinterstränge waren in den am stärksten veränderten Partien etwa 4 cm über der Spitze des Conus medullaris nicht mehr deutlich wahrzunehmen. Nach oben waren nur die inneren Abschnitte der Goll'schen Stränge degeneriert.' In dem eingescheideten Abschnitt war die weisse Substanz der Seiten- und Vorderstränge schmäler und weniger reich an markhaltigen Nervenfasern als normal. **Muscatello** (18) sah dann noch von weiteren heterologen Bildungen in dem Wirbelkanal eine echte Dermoidcyste im oberen Teil und ein kleines Cholesteatom in der unteren Spalte.

„Es handelt sich auch in diesem Falle um Zeichen der Transposition von Geweben der Rückenweichteile in das Innere des Wirbelkanals, die sich durch die abnorme Ver-

bindung des Rückenmarkes mit den äusseren Weichteilen vor dem definitiven Abschluss des Rückenmarkrohrs erklärt".

Die starke Behaarung, sogenannte Hypertrichosis lumbosacralis wird von **Virchow** 1 und von **v. Recklinghausen** 6 in verschiedener Weise in genetischen Zusammenhang mit der Spina bifida occulta gebracht. Virchow 1 stellt **dieselben zu den Naevi pilosi.**

Er sieht als Ursache einen chemischen Entzündungsprozess, welcher sich in der betreffenden Gegend noch vor Vollendung der Knochen- und Muskelbildung festgesetzt und **eine Störung dieser Vorgänge hervorgerufen hat.**

v. Recklinghausen 6 dagegen ist der Ansicht, dass die Hypertrichose, da sie angeboren ist, progressiven Charakter trägt, zu den Hyperplasien zu zählen sei, den nämlichen Hyperplasien, welchen auch die Neubildung von Fett- und Muskelgewebe in der Wirbelspalte verdankt wird.

Zu Gunsten der Erblichkeit dieser Affection spricht eine interessante Beobachtung von **Geyl** 16, welcher bei 3 Gliedern derselben Familie Grossvater, Vater und Sohn eine Hypertrichosis lumbalis fand.

v. Recklinghausen 6 sagt: „Die Lehre, dass die sacralen Hypertrichosen genetisch von einer Spaltbildung der Wirbelsäule abhängen, kann sich auch auf ältere und neuere Beobachtungen von behaarten dorsalen und sacralen Tumoren stützen, die als Spina bifida aperta angesprochen werden durften!"

Es konnten aber auch z. B. **Rizzoli und Weawer** 6 Virch. Archiv 105, S. 243) eine evidente Hypertrichosis constatieren bei einer von ihnen operierten Spina bifida, die nach einer Reihe von Jahren von ihnen wieder untersucht, eine Hypertrichosis aufwies!

v. Recklinghausen 6 ist durch die Beobachtung seines Falles zu dem Schlusse gekommen, dass die Anordnung des übermässigen Haarwuchses an der Lendenkreuzbeinhaut bei Spina bifida **occulta demselben Gesetze folge, welches den** Haarstrich in der Umgebung der offenliegenden Spina bifida beherrsche. Die Haare der Steisshaut streichen physiologisch in horizontal gerichteten und alsdann nach unten gegen das

Steissbein abgebogenen Linien, bei dem von v. Recklinghausen sezierten Patienten sind alle Haare am Gesäss mit ihrer Spitze gegen das Centrum der Spina bifida gerichtet und bilden hier einen convergierenden Wirbel. Diesem auf der Lendenkreuzbeinhaut gelegenen Haarwirbel mit seiner Umkehr des sacralen Haarstroms legt **v. Recklinghausen** (6) für die Diagnose der Spina bifida occulta eine besondere Bedeutung bei.

Am ausgedehntesten war die Convergenz der Haare gegen die Mitte der Spina bifida, wenn diese eine sacrolumbale war. Die Haare erreichen oft eine beträchtliche Länge und stehen dann in einzelnen Büscheln In den meisten Fällen wird ein neurotischer Ursprung angenommen und dadurch die Hypertrichosis von der Spina bifida abhängig gemacht; zumal da **Schieferdecker, Erb, H. Fischer** (6) und andere den Haarwuchs nach Neuritis oder Myelitis, ferner **Dyplay** und **Morat** (6) in Fällen von Mal perforant gesteigert gesehen haben. **v. Recklinghausen** (6) dagegen ist wenig geneigt, an eine Art entzündlicher Reizung zu denken, sondern diesen Vorgang dem Vorgang der Hyperplasien zu Grunde zu legen. „Wie die Spina bifida innerhalb des Wirbelkanals eine Hyperplasie des Fett- und des Muskelgewebes veranlasst hat, so ist auch der Haarboden der die Spina bifida bedeckenden Haut zu einer gesteigerten Anbildung von Haaren befähigt worden, nicht etwa erst befähigt, überhaupt Haare zu produzieren, sondern diejenige Haut, die an anderen Stellen als ungewöhnlich kräftige Haarbildnerin funktioniert, den regulären haarbewachsenen Stellen durch die Existenz der Spina bifida gleichgemacht worden. Da nun diese locale Erregung des Haarbodens zu einer gesteigerten physiologischen Funktion, wie die congenitale an die Spina bifida angereihte Hypertrichosis lehrt, schon beim Neugeborenen vorhanden ist, in der Kindheit deutlich zu Tage tritt, aber auch beim Erwachsenen andauert, sich also auf viele Jahre erstreckt und sogar progressiv wird, so ist es wohl am richtigsten, diesen Vorgang den Hyperplasien, welche den Tumoren zu Grunde liegen, zuzurechnen".

Eine häufige Erscheinung ist, wie **Curtius** (16) berichtet, dass nicht allein tiefergehende Entzündungen, sondern auch

äussere Reize mannigfacher Art einen derartigen gesteigerten Haarwuchs hervorrufen können.

Direct haben auch **Mayer** und **Michelsohn** 17 experimentell nach Resection von Nervenstämmen an den betreffenden Hautgebieten stärkeren Haarwuchs erzielt.

Was die Farben der Haare betrifft, so ist sie in den meisten Fällen blond, hie und da stimmt sie mit der des Kopfhaares überein.

So interessant diese anatomischen Beschreibungen sind, eben so wichtig ist die Spina bifida occulta für den Kliniker geworden. In einem grossen Teil der Fälle stellt die Spina bifida occulta nur einen bedeutungslosen Nebenbefund bei Menschen dar, welche sonst in jeder Beziehung gut entwickelt und leistungsfähig sind. In einem andern Teil der Fälle werden aber Störungen beobachtet. Dieselben bestehen in Verbildungen des Skelets und der Weichteile. Es gehören hierher z. B. Scoliose, Lordose, Polymastie, Genu valgum, Syndactylie und besonders Pes valgus.

Von Missbildungen der Wirbelsäule Lordose u. Scoliose berichten:

Saalfeld (19) (Virch. Archiv 137. S. 384. 1894).

Schou (17) (Berl. Klin. Wochenschrift Jahrgang 1894 No. 5, S. 113).

Brunner (8) (2 Fälle) (Virch. 107. S. 494 B. 129. S. 246).

Joachimsthal (2) (Virch. 131, 1893).

Muskatello 18 Langenbecks Arch. 47 S. 257.

Das überaus häufige Vorkommen der Scoliose bei der Spina bifida occulta ist wohl unzweifelhaft als Folge einer mangelhaften Ausbildung einzelner Wirbelteile anzusehen.

Die Schädigung der in der Rückgratshöhle gelegenen Nervenbahnen und Nervencentren dokumentiert sich klinisch durch motorische und sensible Störungen und trophische Veränderungen an den unteren Extremitäten.

Hierher gehören Verkürzungen und Atrophien einer Seite, paralyt. Klump- und Plattfüsse und vor allem das Mal perforant du pied, das in etwa der Hälfte der klinischen Fälle wiederkehrt und teilweise ganze Teile des Vorderfusses

zerstörte, so dass in einer Reihe von Fällen Amputationen notwendig wurden.

Als Entstehungsursache eines Mal perforant du pied kommt vor allem der Umstand in Betracht, dass sich partielle Anaesthesien, besonders der Fusssohle finden, welche dann Verletzungen der betroffenen Gebiete der Controlle des Patienten entziehen. Aber auch auf troph. Störungen lässt sie sich zurückführen. Nach Untersuchungen von **Klebs** (8) (Virchow 107. S. 494) besteht bei der Geschwürsbildung das Primäre in einer Bildung von Granulationsgewebe, welches innerhalb des Bereiches einzelner Gefässbahnen sich vollzieht. Die kleineren Nerven in dem durchwucherten Hautgewebe sind degeneriert, die Markhülle ist zerfallen, der Achsencylinder nicht nachweisbar. „Es besteht eine hyperplastische Neuritis mit Zugrundegehen der alten markhaltigen und Neubildung von jungen marklosen Nervenfasern". Wenn durch das Mal perforant ganze Teile des Vorderfusses zerstört wurden und der Fuss sich in Equinusstellung befand, so hat das ganze eine grosse Aehnlichkeit mit dem Bocksfuss. Findet man dann noch eine starke Behaarung der unteren Gliedmassen, ein Haarbüschel in der Lendenregion, das mit einem Schweife verglichen werden kann, so haben wir die Satyrgestalt der alten Griechen und Römer, die dann wohl als Teufel in die christliche Mythologie übergegangen ist. (Virch. v. Recklinghausen).

J. Wolff (23) berichtet über einen Fall angeborner Flughautbildung v. Langenbecks Archiv Bd. 38, I.

Es handelt sich um ein dem chirurgischen Congress vorgestelltes Mädchen, das ausser einem zwischen Unter- und Oberschenkel ausgebreiteten Flughaut – ähnlichem Gebilde, noch Zehen- und Fingerdefekte, Klumpfuss, Syndactylie, Rippeneinbiegung, ein schwanzähnliches Gebilde und dergl. mehr aufwies.

In der Mehrzahl dieser Fälle handelt es sich jedoch um ausschliesslich klinische Beobachtungen und genaue anatomische Untersuchungen dieser Fälle sind recht selten.

Aber auch Neuralgien im Rücken und an den unteren Extremitäten sind beobachtet worden und 3 interessante Fälle

von Incontinentia urinae et alvi. v. **Bohnstedt** (20), **Sainton** (13) und **Katzenstein** (24).

Beispiele aus der Literatur.

Sonnenburg 4 sah 3 Brustwarzen. Es war eine sechszehnjährige Patientin mit einer Spina bifida occulta, die in der Lendenwirbelgegend einen mit reichlichem Fettpolster versehenen und mit langen schlichten schwarzen Haaren besetzten Hautabschnitt zeigte.

Joachimsthal (2 (Virch. 131, 1893) Lücke (5) (Ueber sogenannte Congen. Hüftgelenksluxation Strassburg 1885).

Brunner (8) Virch. 107, S. 404) beobachteten angeborene beiderseitige Hüftgelenksluxation neben dem Wirbelspalt.

Lücke 5 erklärt diese Anomalie durch eine Parese der Glutaeen, welche hier auf centraler Grundlage beruhe, während **Joachimsthal** (2 annimmt, es handele sich in solchen Fällen um das gleichzeitige Vorkommen mehrerer Missbildungen an demselben Individuum.

Einen Fall von Spina bifida occulta mit den ihr eigentümlichen Complicationen, Hypertrichose und trophischen Störungen im Bereich einer Extremität, hat **Fischer** (3. (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie Bd. 18. S. 1, 1882) beschrieben.

Ein $9^1/_2$jähriges Mädchen zeigte, wie die Mutter bald nach der Geburt bemerkte, eine Hypertrichosis der Lendenwirbelgegend. Seit dem fünften Lebensjahr im Mai 1877 litt es an neurotischen Fussgeschwüren. Es bestand Hypertrichosis vom ersten bis vierten Lendenwirbel bei normaler Haut. Der Processus spinosus des 2. und 3. Lendenwirbels war verkümmert. Der Processus spinosus des fünften Lendenwirbels war durch die Haut nicht zu fühlen, man gelangte hier mit dem Finger in eine Grube und Druck auf diese Stelle war nicht schmerzhaft. Die Processus spinosi spurii des Kreuzbeins waren sehr klein aber doch deutlich durch die Haut zu fühlen. Auffällig war ein kleiner Haarschopf über dem 3. und 4. Halswirbel. Syndactylie zwischen der 3. und 4. Zehe des rechten Fusses. An der Aussenseite der linken Fusssohle ein Ulcus, in der Fusssohle strahlige Narbe.

Von der ersten Zehe bestand nur noch die Nagelphalangs; an der zweiten Zehe fehlte die Nagel- und zweite Phalangs, an der 3. Zehe fehlte die Nagelphalangs, an der 4. Zehe die Nagel- und zweite Phalangs, die fünfte Zehe und der Kopf des zugehörigen Metatarsusknochen fehlten. Alle diese fehlenden Teile hatten sich nach und nach unter Eiterung abgestossen. Am Fuss bis zum Chopart'schen Gelenkbestand Analgie und Analgesie. Der Fuss wurde nach Chopart amputiert; es trat Heilung ein. Die Untersuchung des amputierten Fusses durch **v. Recklinghausen** (6) ergab eine Hypertrophie der Arterien-Wandungen, speciell der Muscularis, Endoarteritis und obturierenden Thrombus an dem Hauptstamme der Arteria plantaris.

Vier interessante Fälle hat **Brunner** (8) (Virch. 129, S. 246) mitgeteilt. Im ersten handelt es sich um einen 20jährigen Patienten mit ursprünglich vollkommen gleich und wohl ausgebildeten Füssen. Mit 7 Jahren acquirierte er eine kleine Wunde am kleinen Zehenballen des rechten Fusses, welche verheilte. Zwei Jahre später entwickelte sich ein Ulcus an derselben Stelle, welches von da ab nie wieder auf die Dauer heilte. Seitdem litt er an leichter Ermüdung und Schmerzen am rechten Fuss. Bei der Untersuchung zeigte sich die rechte untere Extremität atrophisch, der rechte Fuss hatte etwa das Aussehen des Pes varus. In der Gegend des Capitulum Metatarsi 5 bestand eine Fistel, bei deren Sondierung man auf den rauhen Knochen gelangte.

Die Sensibilität an der rechten Plata pedis war herabgesetzt. Der Patellarreflex rechts fast aufgehoben. Leichte dextroconvexe Scoliose, Hypertrichose beginnend in der Höhe des ersten Lendenwirbels endigend 28 Centimeter vom After mit 4 Locken. In der Mittellinie bestand eine ganz kleine weisse Narbe, unterhalb des ersten Lendenwirbels geriet der Finger in eine flache Grube von 3 cm Höhe und 4 cm Breite. Druckempfindlichkeit bestand nicht. Die Processus spinosi des Kreuzbeins waren undeutlich zu fühlen. Am 2. Juli 1884 wurde die Operation nach Bona vorgenommen. Bei dieser Gelegenheit wurde eine auffallende Dicke und Derbheit der Arterienwandungen constatiert. Am Amputationsstumpf ent-

wickelte sich später eine Fistel. Am 7. Juli 1886 Amputation nach Pirogoff. Die Wunde verheilte glatt. **Klebs** (8) fand bei der Untersuchung der amputierten Teile die Gefässe auffallend derb und die Arterienwandungen von beträchtlicher Dicke und eine Neuritis hyperplastica. Im 2. Falle handelte es sich um einen Patienten mit leichter Scoliose. In der Gegend der Lendenwirbel bestand eine Einsenkung darüber eine Stelle, in der um eine 3 fr. Stück grosse Narbe herum ein Kranz von langen zum Teil abgeschnittenen Haaren gruppiert war. Die Narbe war von zahlreichen erweiterten Blutgefässen durchzogen. Das linke Bein stand in Genu valgum Stellung. Das linke Hüftgelenk war nach hinten subluxiert. Das ganze linke Bein war atrophisch und verkürzt. Auch im 3. von **Brunner** (8) mitgeteilten Falle war die Narbe am Rücken in der Lendenwirbelgegend mit zahlreichen Blutgefässen durchzogen. Patient hatte eine Scoliose, dabei aber auch eine Lordose.

Die Narbe war von einem Kranz braunschwarzer Haare umsäumt, in der Mittellinie befand sich eine Locke.

Der 4. Fall ist von **Ribbert** seziert worden und ist der Befund am Rückenmark schon oben erwähnt. In der Gegend des 3. Lendenwirbels befand sich ein haselnussgrosser Tumor von weicher Consistenz mit gewulsteter Haut bedeckt, der sich gegen seine Unterlage nicht verschieben liess und der Wirbelsäule fest anzuhaften schien. Hypertrichosis war vorhanden. Ebenso Scoliose der Brustwirbelsäule nach rechts; am dritten Lendenwirbel war der Processus spinosus flach und undeutlich, am vierten Lendenwirbel fühlte man an dessen Stelle eine deutliche Grube. Am oberen Teil des Kreuzbeins war die Spaltung noch deutlich zu erkennen. Das linke Bein war im Ganzen dicker als das rechte, an der kleinen Zehe des linken Fusses befand sich ein Geschwür und eine Fistel, welche auf rauhen Knochen führte. Die Sondierung war schmerzlos, die Sensibilität an der Aussenseite des linken Unterschenkels war herabgesetzt. Auch an beiden Füssen waren Sensibilitätsstörungen und ausserdem trophische Störungen vorhanden.

Neuralgien bei Spina bifida occulta sind von **Dr. Joachimsthal** (2) und **Saalfeld** (19) mitgeteilt. Es war bei Joachimsthal ein Patient mit rechts convexer dorsal und linksseitiger Lumbalskoliose. Die Neuralgien im Rücken besonders in der Lendengegend bestanden schon drei Jahre lang.

Bei **Saalfeld** (19) hatte der Patient neuralgische Beschwerden im unteren Teil des Rückens, an den unteren Extremitäten und an den letzteren Sensibilitätsstörungen. Es war von der Mitte des Fussrückens beiderseits nach aufwärts bis zum Knie fast Analgesie an den Oberschenkeln Hypalgesie mit Ausnahme einer handbreiten Zone.

Jones (12) hat zum ersten Male durch Operation der Spina bifida Nervenstörungen, die in Hyperaesthesie und Paraesthesie bestanden und ebenso die paralytischen Symptome geheilt.

Es war ein 23jähriger Patient, der mit 18 Jahren über Schmerzen im linken Bein klagte. Links bestand Klumpfuss. Im Jahre 1899 traten auch im rechten Bein Schmerzen auf, es bildete sich ein Klumpfuss aus. Auf beiden Fusssohlen Mal perforant, hochgradige Muskelatrophie an beiden Beinen. In der oberen Sacralregion entdeckte man eine Spina bifida occulta. Die Dornfortsätze der Brust und Lendenwirbelsäule waren schmerzhaft. Urinbeschwerden waren vorhanden. Es bestand Anaesthesie an beiden Unterschenkeln und Füssen vorne bis zum Knie hinauf, hinten ganz hinauf bis zum Gesäss. 7 Monate wurde Pat. intern behandelt, ohne Besserung. Am 3. Juli 1890 wurde in Chloroformnarkose die Operation gemacht. Die Spinalmuskeln wurden zur Seite präpariert, der 1. Sacralwirbelbogen entfernt. Ein derbes fibröses Band war zu sehen, welches sich über den Wirbelkanal ausspannte und die Cauda equina comprimierte. Es war ungefähr $^1/_2$ Zoll breit, wurde durchtrennt, die Cauda hatte an der Stelle eine Grube. Die Heilung verlief glatt. Die Hyperaesthesie und Paraesthesie verschwand. Im October 1890 wurde Talusexstirpation zur Correctur des rechten Klumpfusses ausgeführt. Dez. 90 gutes Befinden. Pat. geht mit Krücken.

Da durch Operation in dem obigen Falle paralytische Symptome beseitigt wurden, so kann man vielleicht auch in den Fällen, die mit Neuralgien verbunden sind, eine Druckwirkung durch oben genannten Strang als Ursache annehmen. Und dass dem so ist, soll später der von uns geschilderte Fall lehren, dessen Neuralgien durch Operation beseitigt wurden.

In den Fällen von **de Ruyter Lang** Archiv 40, S. 82 beschrieben) hatte **Bergmann** 10 versucht das Lipom, das mit dem Rückenmark verwachsen war, zu entfernen. Beides mit schlechtem Erfolg.

In den Fällen von **Bohnstedt** 20 **Sainton** 13 und **Katzenstein***) (24) bestand neben den erwähnten Störungen an den unteren Extremitäten auch Incontinentia vesicae et alvi. Letztere Störungen kommen nach den Beobachtungen Katzensteins erst zur Zeit des grossen Wachstums zur Beobachtung. Es bestand im Falle Katzensteins bei dem Patienten seit dem 11. Lebensjahre zuerst leichtes Harnträufeln, seit dem 15. Lebensjahr ging dem Patienten der ganze Urin spontan ab; ebenso konnte er Stuhl bei Diarrhoen oder bei psychischen Aufregungen nicht halten. Interessant ist, dass Katzenstein durch Lospräparierung oben erwähnten Stranges vom Rückenmark resp. der Dura mater den Pat. von seiner Incontinentia urinae et alvi völlig geheilt hat.

Katzenstein (24 Berl. klin. Wochenschrift 1901 S. 494) demonstrierte 2 Fälle von Spina bifida occulta.

In beiden Fällen war der Sitz der Affection die Lendenwirbelsäule, in beiden Fällen wurde Katzenstein durch atypische secundäre Störungen auf das primäre Leiden hingewiesen. Der erste Fall kam zu ihm, wegen einer schlaffen Lähmung des rechten Beins, Atrophie und Auswärtsrotation desselben bei Erhaltensein der Reflexe. Beim 2. Fall, einem jungen Mann von 17 Jahren, bestanden schwere trophische und sensible Störungen der beiden unteren Extremitäten, besonders links. Katzenstein führt dieses späte Auftreten sekundärer Störungen auf den Zug des oben erwähnten

* Virch. 140, S. 17 Revue d'orthopedie 1891 No. 6 p. 455, 1901 S. 194, Berl. klin. Wochenschr.

Stranges zurück und hat den Pat. durch Exstirpation dieses Stranges von seiner Incontinenz geheilt.

Hugo Maas (27) teilt einen Fall in Berl. klin. Wochenschr. 1891, S. 588 mit. Ein Mädchen, 3 Jahre alt, im übrigen gesund, litt an hochgradiger spastischer Parese beider Beine und war ohne Unterstützung nicht im Stande zu stehen oder zu gehen, da die Kniegelenke sofort einknickten. Ausserdem bestanden linkerseits trophische Störungen und Pes equinovarus. In Höhe des 12. Brustwirbels fand sich eine circumscripte Hypertrichosis und über den Lendenwirbeln eine flache subcutane Geschwulst; in der Tiefe fühlte man die geteilten Dornfortsätze, die an den mittleren Lendenwirbeln 3 Centimeter klafften. Da Maas annahm, dass die Geschwulst einen Druck auf das Rückenmark ausübte, riet M. zur Exstirpation. Doch erwies sich bei der Operation die Geschwulst als ein subcutan gelegenes Lipom ohne Beziehungen zum Rückenmark; als wahrscheinliche Ursache der Compression fand sich vielmehr nach Exstirpation des Tumors eine zwischen den klaffenden Dornfortsätzen straff ausgespannte fibröse Platte, „vermutlich die persistierende Membrana reuniens posterior," welche eine sehr tiefe und zwei leichtere seichtere Querfurchen erkennen liess, und die Maas deshalb ihrer Länge nach durchtrennte, bis die Rückenmarkshäute in ganzer Ausdehnung frei lagen. Der Erfolg dieses Eingriffs war ein sehr günstiger, indem die spastischen Erscheinungen schnell zurückgingen und die Motilität beider Beine sich zusehends besserte, so dass das Kind binnen Kurzem recht gut laufen lernte. Die spastischen Erscheinungen sind völlig geschwunden. „Die trophischen Störungen, die auf primäre Bildungsstörungen im Medullarrohr bezogen werden müssen, sind durch den Eingriff begreiflicherweise nicht beeinflusst worden, liessen aber nach einiger Zeit eine unzweifelhafte Besserung erkennen. Die Dornfortsätze sollen nicht mehr soweit auseinanderstehen, als anfangs, die Hypertrichosis nahm stets zu."

Kron (28) Berl. klin. Wochenschr. 589) teilt einen Fall mit; es handelt sich um eine Erwachsene, die anfangs nur an den unteren Extremitäten Sensibilitätsstörungen aufzuweisen hatte, die sich aber später verallgemeinert und dabei ganz den hysterischen Character angenommen hatten.

Einen sehr interessanten Fall, bei dem durch Operation Neuralgien im Rücken und Motilitätsstörungen der Beine beseitigt wurden, sind wir in der Lage zu berichten.

Es handelt sich um eine 22jährige Patientin mit Hemianästhesie der linken Seite und Elephantiasis des rechten Beines, welche im Sommer 1901 in die hiesige Klinik aufgenommen wurde. Die Krankengeschichte ist folgende:

Die Mutter der Patientin starb vor 10 Jahren an Lungentuberkulose. Der Vater der Patientin lebt, ist gesund; ebenso zwei Geschwister derselben. Pat. will nie eine akute Krankheit durchgemacht haben, vom 7. bis 12. Jahre hat sie angeblich viel an Schlafsucht gelitten und in dieser Zeit öfter die Schule versäumt infolge fortdauernden Schlafes, der als 2 Tage hintereinander gedauert haben soll. Die Menstruation trat mit 16 Jahren regelmässig und stets ohne Schmerzen ein. Die jetzige Krankheit begann vor 6 Jahren mit einer schmerzhaften Anschwellung des linken Kniegelenks, ohne Verletzung oder sonstige bekannte Ursache. Es wurden damals 2 Einschnitte, einer im März 1885, der andere im Oktober 1895 am Kniegelenk gemacht und aus der Anschwellung sago ähnliche Körner entleert. Die Wunden heilten nach 3 Wochen glatt und die vorherbestandene Steifigkeit des Kniegelenkes besserte sich wesentlich. Eine Anschwellung des linken Unterschenkels bestand nicht.

Im Juni 1896 trat eine ähnliche Erkrankung am rechten Kniegelenk auf; es entstand ziemlich rasch zu beiden Seiten des Ligamentum patellae je eine hühnereigrosse Anschwellung, die auf beiden Seiten in einer Sitzung incidiert wurde. Auch hier soll der Inhalt sagoähnlich gewesen sein. Die Wunde heilte im Laufe einiger Wochen zu. Noch ehe sie ganz verheilt war, begann sich ein Oedem des rechten Fusses zu bilden, das seitdem langsam aber stetig zunehmend bis über das Knie herauf das Bein ergriff. Das rechte Knie war anfangs ziemlich frei beweglich. Erst seit circa einem halben Jahre wurde es mehr und mehr steif. Im August 1900 wurde von dem dortigen Arzte, offenbar in der Annahme einer chronischen Ostemyelitis fibrosa der Knochen in Chloroformnarkose freigelegt, aber gesund befunden. Die Wunde wieder vernäht, heilte ohne Eiterung.

Die Patientin hat von Geburt aus eine Missbildung des Lumbalteils der Wirbelsäule, Spina bifida occulta mit Hypertrichosis. Eine eigentliche Geschwulst in dieser Gegend war nie vorhanden; aber in der ersten Zeit nach der Geburt soll dort eine Wunde bestanden haben, die bald zuheilte.

Die Hemianästhesie wurde bei der Patientin erst gelegentlich von Faradisation vor einigen Jahren entdeckt. Sie selbst will es vorher nie bemerkt haben.

Status.

Die intelligente Patientin ist von mittlerer Grösse, ziemlich gut genährt, mit mässig entwickelten Muskeln. Am Schädel, an den Knochen, Zähnen ist nichts von früherer Rachitis zu bemerken. Das Hautcolorit

ist blass. Die Haut der Stirne glatt, lässt sich nicht in Falten legen (Sclerodermie). Die Pupillen reagieren beiderseits gut auf Lichteinfall; die Augen werden nach allen Seiten hin frei bewegt. Patientin gibt aber an, auf dem linken Auge nichts zu sehen, auch auf dem linken Ohre nichts zu hören. Am Halse keine Struma: Bewegungen des Halses sind nach allen Richtungen hin frei. Der Thorax ist gut geformt. Die Untersuchung der Brust- und Bauchorgane ergibt normale Verhältnisse. Im Urin war kein Eiweis, kein Zucker. Die oberen Extremitäten weisen keinerlei Veränderungen, keine trophischen Störungen auf. Die Motilität ist auch gut erhalten. Nur ist die Sensibilität des linken Armes angeblich erloschen. Die Geschicklichkeit der linken Hand ist aber ganz gut. Narben sind an den oberen Extremitäten auch nicht vorhanden. Die linke Bauchseite ist auch angeblich unempfindlich.

Die rechte untere Extremität ist aber, verglichen mit der Linken stark hypertrophisch, elephantiastisch.

Vergleichende Messungen des rechten und linken Beines ergeben Folgendes:

Rechtes Bein 2 cm über den Knöcheln 46 cm
Linkes „ „ „ „ „ 30
Rechter Wadenumfang 48 cm
Linker „ 32 „
Rechtes Bein Höhe der Patella 50 cm
Linkes „ „ „ „ 39 „

Am rechten Beine ist die Haut dunkler pigmentiert als links. Die Behaarung ist beiderseits etwas gleich. Beim Streichen über den Unterschenkel fühlt sich die Haut rechts rauh an: dabei besteht am rechten Bein mehr Neigung zum Schwitzen als links. Die Epidermis ist durchweg verdickt; stellenweise schwielenartig. Die Incisionsnarbe 8 cm lang auf der Vorderseite der Tibia imponiert als breite ödematöse Narbe, welche ebenso wie die Stichkanäle deutlich über dem Niveau der übrigen Haut erhaben und weniger pigmentiert ist. Ende Januar 1901 trat Erysipel am rechten Beine auf, rechts wie links sind noch höchstens bohnengrosse Drüsen zu fühlen. Am rechten Fussrücken sieht man eine quere alte Narbe angeblich durch Wundlaufen entstanden. Sonst sieht man am Unterschenkel die Narben von blutigen Schröpfknöpfen, von Punktion des Unterhautzellgewebes zur Bekämpfung des Oedems.

Die Achillessehne ist 2 Querfinger oberhalb ihres Ansatzes verdickt, infolge früherer Tenotomie wegen Spitzfussstellung. Zu beiden Seiten des Ligam. patellae befindet sich je eine Incisionsnarbe, die weniger pigmentiert, etwas strahlig verbreitert und in die Tiefe etwas fixiert ist. Die Pigmentierung verliert sich mit der Schwellung in der Mitte des Oberschenkels. Die Schwellung selbst ist derb, fest, Fingereindrücke lassen sich erst durch längeren Druck bewerkstelligen, halten dann aber auch lange an. Um die äussere Schwellung herum liegt eine scharf begrenzte viereckige pigmentlose Fläche. Vor 5 Jahren wurden daselbst mit Carbolwasser getränkte Läppchen aufgelegt. Die Beweglichkeit des rechten Knies ist beschränkt. Es kann ganz gestreckt,

aber nur bis ca. 100° gebeugt werden, der Versuch weiter zu beugen macht Schmerzen. Rauhigkeiten bei Bewegungen fühlt man nicht. Kein freier Erguss im Gelenk nachweisbar. Das linke Bein zeigt ebenfalls je eine Narbe an jeder Seite des Ligam. patellae ebenfalls von der Operation eines Reisskörperhygroms herrührend. Das Bein ist gar nicht geschwollen, auch nicht nach längerem Stehen und Gehen. Die Haut ist glatt und straff, ohne abnorme Pigmentierung: die Beweglichkeit der Gelenke Fuss, Knie und Hüfte ganz frei.

Die Zehen sind beiderseits in normaler Anzahl vorhanden, zwischen der zweiten und dritten Zehe besteht beiderseits eine häutige Verwachsung bis zum Mittelgelenk.

Das rechte Bein ist reell verkürzt. Von der Spina anterior superior bis zum Malleolus externus misst das rechte Bein 82 cm, das linke 84 Centimeter.

Die Verkürzung ist allein durch das Femur bedingt. Die Länge des letzteren von der Spina anterior bis zur Mitte der rechten Patella 43 cm, links 45 cm. Von der Mitte der Patella bis zum Malleolus externus beiderseits 40 cm. Die rechte grosse Zehe ist länger als die linke, sonst sind Füsse und Zehen beiderseits gleich lang. Ein Temperaturunterschied zwischen beiden Extremitäten ist nicht zu constatieren; am rechten Bein über den Malleolen zu beiden Seiten der Achillessehne Verhornung der Epidermis.

Betrachten wir den Rücken der Patientin, so fällt uns neben einer leichten dextroconvexen Scoliose der Brustwirbelsäule ein grosses Haarfeld in der Gegend der Lendenwirbel in circumscripter Ausdehnung auf. Die Haare sind um ein haarloses 7 cm breites und 4,5 cm hohes von zarter glatter Haut gebildetes Feld gruppiert. Etwas oberhalb der Mitte eine strahlige hyperämische Narbe, von der aus radiäre Hautfältchen ausstrahlen. Dieser haarlose Bezirk ist etwas weniger pigmentiert als die umgebende Haut. Um diese Stelle herum befinden sich dunkelblonde Haare. Sie stehen am dichtesten und sind am längsten an der scharfen Grenze und verlieren sich nach aussen hin in der Weise, dass das behaarte Feld ungefähr die Form eines verschlungenen Kreuzes hat. Beiderseits erstreckt es sich bis in die hintere Axillarlinie, die längsten Haare sind 8—10 cm lang.

Es fand sich also neben einer Spina bifida occulta eine linksseitige Hemianästhesie eine Elephantiasis des rechten Beines, Syndactylie an beiden Füssen.

Patientin suchte, um von ihrer Hemianästhesie, ihrer Elephantiasis befreit zu werden, die hiesige chirurgische Klinik auf, in welcher sie 14 Tage lang mit Erfolg behandelt wurde. Durch Einwickelungen des Beines mit elastischen Binden, Hochlagerung des Beines wurde die Elephantiasis beseitigt. Dagegen konnte die Hemianästhesie, welche Herr Professor Dr. Hoffmann als hysterisch bezeichnete, nicht beseitigt werden.

In der Augenklinik stellte Herr v. Hippel linksseitige Hemianopsie fest.

Bei der Entlassung der Patientin bestand noch Hemianästhesie und Hemianopsie.

Am 5. Mai 1903 kam aber Pat. wieder in die hiesige Klinik. Sie gab an, dass das rechte Bein zu Hause nach der Entlassung bald wieder zu der früheren Dimension angeschwollen sei und sie ihren Beruf als Näherin habe aufgeben müssen. Im Oktober 1902 sei die linksseitige Sensibilitätsstörung wieder gewichen, ebenso die linksseitige Seh- und Hörstörung, zu gleicher Zeit seien aber starke Schmerzen im Rücken innerhalb der behaarten Stelle aufgetreten, die auch in das linke Bein ausstrahlten. Das rechte Bein sei immer vom Knie bis zum Fuss gleichmässig geschwollen gewesen. Anfangs sei das Gehen nur in geringem Grad behindert gewesen. Sitzen und Liegen war auch ohne besondere Schmerzen möglich. Da sich aber von Tag zu Tag die Schmerzen im Rücken vermehrten, nahm Pat. ärztliche Hilfe in Anspruch. Anfangs wurden Kleienbäder verordnet, später folgten dann 14 Tage lang kalte Abwaschungen des Rückens und der Beine. Im Dezember wurden dann abwechselnd elektrische Bäder genommen, die aber nicht lange fortgesetzt wurden, weil die Schmerzen sich nur vermehrten, 3 Wochen lang wurden doch die elektr. Bäder genommen und zum Schlusse noch acht Tage lang Salzbäder. Aber die Schmerzen nahmen immer mehr zu, das Gehen wurde erschwert, ja schliesslich unmöglich, infolge der dabei heftig auftretenden Rücken- und Beinschmerzen. Ja nur das Liegen auf dem Rücken soll schliesslich noch die einzig erträgliche Lage gewesen sein. Während der Bettruhe vom 13. April 1903 bis zum Ende des Monats ging die Elephantiasis des rechten Beines, welche die ganze Zeit bestanden hatte, wieder zurück.

Zeitweise stellten sich anfallsweise, anfangs in der Woche einmal, später drei bis viermal heftige Schmerzen im Rücken ein, sodass Pat. hin- und hergeschüttelt wurde, wie bei Krämpfen. Diese Art Anfälle hätten fast eine Stunde lang intermittirend gedauert. Nach Beendigung derselben war Patientin sehr abgespannt und verfiel in Weinkrämpfe. Sie gibt noch an, dass sie während der Anfälle das Gefühl gehabt, als schnüre sich die Brust zusammen und sie müsse ersticken. Kopfschmerzen sollen besonders im Hinterkopf beständig vorhanden sein.

Status praesens.

A. B. sieht gesund aus, aber die Ernährung ist gegenüber früher reduciert. Der Thorax ist wohl gebildet und dehnt sich gut aus. An den Lungen ist nichts Krankhaftes nachzuweisen. Das Herz befindet sich in den gewöhnlichen Grenzen, die Töne sind rein, die Aktion ist regelmässig. Im Unterleib ist nichts Besonderes nachzuweisen. Periode regelmässig. Die letzte vor 3 Wochen. Am Kopfe nichts Abnormes. Intelligenz ist normal. Das Gesicht und Gehör ist gut. Die Gehirnnervenfunktion ist nicht alteriert. An der Wirbelsäule vom 9. Brustwirbel ab nach abwärts Druckempfindlichkeit der Dornfortsätze. Unterhalb des 1. Lendenwirbels beginnt die früher beschriebene Hypertrichosis, die Haare sind jetzt circa 15 cm lang.

Der 1. Lendenwirbeldornfortsatz ist normal gebildet,

der 2. ist vertieft, schlecht zu fühlen,
der 3. ist oberflächlicher, breit, plattenförmig und unregelmässig,
der 4. und 5. ist nicht zu fühlen.

Am Os sacrum deutliche normale Crista. Der Druck auf die Lendenwirbel im Bereich der Spina bifida löst ausstrahlende Schmerzen nach dem linken Beine zu aus. Der Gang ist nur mit Unterstützung möglich. Dabei empfindet Pat. Schmerzen in der Lendenwirbelsäule und ausstrahlende Schmerzen im linken Oberschenkel bis zum Knie. Mit dem rechten Fusse tritt Pat. normal auf, stützt sich auch mit Kraft auf den rechten Fuss, das linke Bein benutzt sie viel weniger, sie schleift die linke Fussspitze und tritt nicht mit der Hacke, sondern nur mit den Ballen auf.

Das rechte Bein ist um 3 cm reell verkürzt. Von der Spina anterior superior bis zum Malleolus externus rechts misst es 79 cm, links 82 cm. Der Umfang des rechten Beines ist gegen früher erheblich zurückgegangen, auch der linke Unterschenkel ist stark atrophirt.

Der Wadenumfang rechts 29 cm
links 24 cm
15 cm oberhalb der Patella rechts 37,5 cm
links 36,5 cm.

Die Pigmentierung der Haut ist beiderseits ziemlich gleich, und am Unterschenkel besteht rechts eine deutliche braune Färbung. Die Narben am linken Beine (frühere Operation) sind zwar prominent, aber lange nicht mehr gedunsen wie früher.

Die Haut am linken Bein ist glatt, am rechten besonders am Unterschenkel ist sie rauh, trocken, lederartig, hyperkeratotisch.

Geschwüre und dergleichen bestehen nicht.

Reflexe.

Links fehlt der Achilles und Patellarreflex, rechts sind beide erhalten, aber etwas stärker als normal.

Links ist sehr schwacher Plantar Zehenreflex, rechts besteht Babinski. Der Bauchdeckenreflex ist ganz normal, die Urinentleerung und Stuhlentleerung geht prompt. Die Sensibilität am ganzen Körper ist normal bis auf einen ringförmigen Streifen am linken Unterschenkel, wo Analgesie und Hypaesthesie besteht.

Am Oberschenkel und am After sind keine Sensibilitätsstörungen zu bemerken.

Motilität.

Die Muskulatur des Unterschenkels ist links deutlich schwächer als rechts und zwar sowohl die Wadenmuskulatur, wie die Peroneusgruppe. Am Oberschenkel keine deutliche Differenz. Die Reaktion der Muskeln auf direktes Klopfen ist normal. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln des linken Oberschenkels ist etwas grösser als am rechten. Die Anodenschliessung schwächer als Kathodenschliessungszuckung.

Die faradische Erregbarkeit vom Nerven aus ebenfalls links etwas prompter als rechts, die dicke Haut rechts ist Schuld daran.

Die Zuckung ist bei galvan. und faradischem Strom ganz kurz, die Erregbarkeit ist nur in den Peronei links etwas herabgesetzt. (Dr. Schönborn).

Klinische Diagnose: Spina bifida occulta, motorische Schwäche des linken Unterschenkels, chronisches Oedem des rechten. Ausstrahlende Schmerzen in die Lendengegend und in den linken Oberschenkel. Progressiver Charakter der Lähmungserscheinungen.

Da in der Literatur mehrere Fälle wie eben erwähnt, mitgeteilt sind, bei denen durch Operation der Spina bifida occulta die Patienten von den Secundärerscheinungen wie Neuralgien, Blasen- und Mastdarmstörungen befreit worden sind, so wurde auch von Herrn Privatdozent Dr. Völker die Pat. zur Operation vorgeschlagen, welche am 16. 5. 03 von Excell. v. Czerny vorgenommen wurde.

Operation.

In Chloroformnarkose wurde nach Wegrasieren der Haare ein bogenförmiger, rechts convexer Schnitt gemacht. Die haarlose Stelle wird abgelöst, sie ist durch eine derbe Narbe mit dem Knochen verwachsen. Dann wurde der letzte intakte Lendenwirbeldornfortsatz (I. lumbalis) abgekniffen und dann durch Meisselschläge der verkümmerte gespaltene 2. Lendenwirbeldornfortsatz entfernt.

Im Spalt lag ein zartes Gewebe, dem die Bewegungen der Dura sich mitteilten. Dann wurde durch weiteres Abmeisseln hier die Dura freigelegt und konstatiert, dass der Kanal eng und von seiner linken Seite her durch eine erbsengrosse Exostose noch besonders verengert war; letztere wurde ebenfalls abgemeisselt. Alles ohne Verletzung der Dura, welche wenig pulsirte. Die Horsley'sche Sonde drang nach oben frei vor, nach unten nicht.

Der nächste III. Dornfortsatz stellte eine breite Knochenmasse dar, deren Entfernung mit kräftigen Meisselschlägen erzielt wurde, dabei floss reichlich Liquor cerebri ab. Nach Entfernung der Knochenmasse konstatierte man einen gelblichen fibriösen Strang, welcher die Dura an die Knochenlücke fixiert hatte und auf der linken Seite die Cauda umgriff. Er wurde entfernt, der Durachlitz 1 cm lang mit Catgut genäht, die Nahtstelle tamponiert, die Wunde im Uebrigen geschlossen.

Verlauf.

Die ersten 8 Tage verliefen normal, dann trat aber Fieber ein, offenbar auf meningeal. Reizung beruhend. Manchmal traten Zuckungen der Extremitäten auf. Es wurde dann die Wunde breit eröffnet und tamponiert, dann heilte sie glatt. Am 12. 7. 03 konnte die Pat. entlassen werden: es war die anästhetische Zone geschwunden ebenso die Parästhesien und vor allem die Neuralgie. Das Gehen gelang ohne Unterstützung gut.

Die Literatur berichtet von keinem ähnlichen Fall, bei welchem in diesem Alter noch Störungen der Motilität, Sensibilität vorkamen. In keinem Falle wurde von einer solchen Neuralgie gesprochen. Gar nicht finden wir solche heftige

neuralgische Schmerzen geschildert, wie in unserem Falle, die durch die Operation so eklatant beseitigt wurden. Wenn auch Hugo Maass von einem 3jährigen Mädchen berichtet, das erst durch Operation befähigt wurde, gehen zu können, so ist bei unserem Fall das Merkwürdige, dass die Patientin, die früher gut gehen konnte, plötzlich infolge der heftigen Schmerzen nicht mehr imstande war, zu gehen. Es ist eben anzunehmen, dass der bei der Operation unter dem 3. Lendenwirbeldornfortsatz gefundene gelbe fibröse Strang, allmählig das Rückenmark, dadurch dass er die Dura an den Knochen fixierte, etwas comprimierte, und so eine Zerrung und Biegung des Rückenmarks vollbrachte, welche die Bahnen im Rückenmark verletzte, so dass einerseits die Neuralgien, andererseits die motorischen Störungen in den Beinen ausgelöst wurden. Die frühere Hemianästhesie ist zweifellos hysterischer Natur gewesen, da sie ja schon längst vor der Operation verschwunden war. Es hat unser Fall mit den andern das gemein, dass der von v. Recklinghausen beschriebene Strang, welcher die Ursache sämtlicher Störungen ist, auch vorhanden war und nach dessen Beseitigung die Störungen aufhörten. Darum kann man in allen Fällen von Spina bifida occulta, die mit secundären Störungen einhergehen, das Vorhandensein dieses Stranges annehmen, und gleich chirurgisch vorgehen, ohne lange mit inneren Mitteln, Bädern etc. einen Versuch zu machen. Dadurch werden nur die Beschwerden der Patienten vermehrt, wie in unserem Falle, und die secundären Störungen nehmen überhand. Wenn sogar noch Blasen- und Mastdarmstörungen bestehen, so ist eine Operation erst recht indicirt, da sonst Pat. an deren Folgen zu Grunde gehen, wie der von Bohnstedt beschriebene Fall lehrt.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Exzell. Geh. Rat Professor Dr. Czerny für Ueberlassung, Prüfung und Durchsicht der Arbeit, sowie Hrn. Privatdozent Dr. Völker für die überaus gütige Unterstützung und Förderung derselben meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Am 2. Mai 1874 zu Sulzbach Kreis Saarbrücken geboren. Ich besuchte die dortige Volksschule und später die sogenannte Rektoratsschule. Dann das Gymnasium zu Saarbrücken bis zur Untersekunda, von Obersekunda bis Oberprima das Gymnasium zu Neustadt a./Haardt, wo ich im Herbst 1896 absolvierte. Hierauf studierte ich zwei Semester in München, wovon 1 Semester Militärsemester ist. Die übrige Zeit studierte ich in Heidelberg, wo ich mein Physikum und am Ende der 10 Semester das Staatsexamen machte, welches im 11. Semester im Jahre 1902 beendet wurde. Februar und März werden mit Vertretungen verbracht. Von April bis November diente ich mein II. halbes Jahr als Einjährig-Freiwilliger Arzt ab. Nach Ende der 6wöchentlichen Uebung wurde ich zum Assistenzarzt d. R. befördert. Von November bis Mai 1903 besuchte ich noch Vorlesungen an der Heidelberger Klinik, im Mai liess ich mich als praktischer Arzt in Ziegelhausen nieder. Nach fast $1^1/_2$jähriger Tätigkeit hier verlege ich meinen Wohnsitz und meine Praxis nach Sulzbach (Kreis Saarbrücken).